

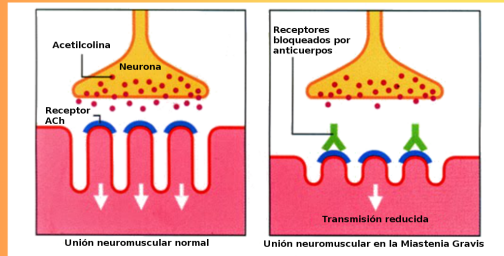
MIASTENIA GRAVIS SERONEGATIVA

Morales Morales LD; Vallejos PA; Cardozo EG; Saracho LM; Navarro CR
Carrera de Especialización de Clínica Médica UNLP
Policlínico Neuquén. Neuquén Capital

INTRODUCCIÓN

La Miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune neuromuscular que afecta la transmisión de los impulsos nerviosos hacia los músculos por medio de anticuerpos, principalmente contra los Receptores de Acetilcolina (AChR). Su incidencia es de 4,6 por millón de habitantes y su prevalencia es de 6,1 por millón de habitantes, mostrando un aumento en los últimos años. Tiene una presentación bimodal: 20-30 años y 60-70 años, con predilección del sexo femenino (3:2)¹.

La principal manifestación clínica es la debilidad del músculo estriado, que es más notoria con la actividad física y a lo largo del día. Síntomas como visión borrosa, diplopía y ptosis palpebral se presentan hasta en el 60% de los casos. Una forma de presentación atípica es el compromiso bulbar (20% de los casos), manifestándose con cambios en la expresión facial y disfagia¹.



El diagnóstico se basa en la clínica, el rastreo de Anticuerpos anti Receptor de Acetilcolinesterasa (antiAChE) y técnicas de electro - diagnóstico (permiten evaluar de manera indirecta la unión neuro-muscular) en las áreas de mayor compromiso clínico y en dos grupos musculares diferentes con estímulos supra - máximos. La especificidad del rastreo de anticuerpos es del 98-99%, y la sensibilidad se estima en un 44% para la forma ocular y 96% para la forma generalizada. Mientras que las técnicas de electro - diagnóstico presenta una especificidad del 91-99%, y la sensibilidad para la forma ocular es del 30 % y para la forma generalizada del 79-84 %².

Ante la confirmación del diagnóstico y habiendo descartado otras posibles causas, se debe iniciar de forma inmediata el tratamiento con Inhibidores de la colinesterasa, como la Piridostigmina. Si la evolución no es favorable se debe complementar con Prednisolona y de ser necesario adicionar Azatioprina (el máximo beneficio se alcanzará luego del año de tratamiento)³.

Clasificación de Osserman

Estadio	0	Sin datos clínicos
Estadio	I	Debilidad muscular de músculos del ojo
Estadio	II A	Debilidad que afecta otro grupo muscular que no es el ocular
	II B	Afecta extremidades, músculos axiales o ambos
Estadio	III A	Afecta músculos orofaríngeos o respiratorios
	III B	Debilidad moderada afectando otro grupo muscular que no sea el ocular
Estadio	IV A	Afecta extremidades, músculos axiales o ambos
	IV B	Afecta músculos orofaríngeos o respiratorios
Estadio	V	Paciente intubado con apoyo o no de ventilación mecánica

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 57 años con antecedentes de Tabaquismo y Dislipemia, que ingresó por el Servicio de Guardia con cuadro de disfagia de un mes de evolución, inicialmente a sólidos que luego progresó a líquidos.

Se decidió su internación y se solicitó laboratorio de sangre, Videoesndoscopia Digestiva Alta (VEDA) y Tomografía Computada (TC) de cuello donde no se evidenciaron alteraciones. Por persistir la clínica y estudios previos dentro de la normalidad, se decidió realizar una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cerebro y columna cervical bajo anestesia general por imposibilidad del paciente de permanecer inmóvil. Luego del estudio se procedió al destete del paciente, la cual fue fallida y debió ser trasladado a la Unidad de Terapia Intensiva (UTI) intubado.

A su ingreso a UTI se plantearon como diagnósticos diferenciales: Polimiositis, Síndrome de Guillain Barré atípico, Miastenia gravis, entre otros. Para llegar al diagnóstico se solicitaron Anticuerpos Anca-C y P, Anticuerpos Anti Musculo Liso, Antígenos Nucleares Extra I, Anticuerpos Anti Jo-1, Anticuerpos contra receptores de acetilcolina (ACRA) y Factor Anti Nuclear (FAN), los cuales fueron negativos.

Por intubación orotraqueal prolongada se realizó traqueostomía, y el paciente permaneció en asistencia respiratoria mecánica por tiempo prolongado hasta que finalmente se logró el destete y se realizó evaluación fibroscópica de la deglución (FEES) que presentó fuga de alimento hacia la vía aérea. Dicha situación originó la realización de una segunda RMN de sistema nervioso central y columna cervical que nuevamente no mostró lesiones agudas.

Se decidió complementar con Electromiografía con estímulos repetitivos por la sospecha de Miastenia gravis seronegativa (anticuerpos negativos), que permitió la confirmación del diagnóstico. Se inició tratamiento con inmunoglobulina, corticoides y piridostigmina.

Por buena evolución el paciente pasó a Sala General, encontrándose vigil y reactivo, hemodinámicamente estable, sin signos de foco motor-sensitivo, y con ingesta de alimentos sólidos y semi-sólidos por vía oral a expensas de balón inflado de traqueostomía.

Anticuerpos asociados a Miastenia Gravis

Anticuerpo	Comentario
AChR-Abs	Sensibilidad: 70-90% en miastenia generalizada y 50-75% en miastenia ocular.
Str-Abs	No específicos. Sensibilidad 90% si hay presencia de timoma y 30% sin timoma
Anti-MUSK	Presencia en el 10-15% de los pacientes. Presencia de síntomas bulbares y oculares, menor respuesta terapéutica
Anti-titin	Asociada a presencia de timoma, mas frecuente en miastenia de inicio tardío
Anti-RyR	Sensibilidad: 70% en pacientes con timoma

Tipos de compromiso muscular

Compromiso muscular	% de presentación
Ocular y bulbar	13%
Ocular	17%
Ocular y apendicular	20%
Generalizada	50%

CONCLUSIÓN

Se trata de una Miastenia gravis con anticuerpos negativos con diagnóstico por medio de Electromiografía y con buena respuesta al tratamiento con Piridostigmina, lo que sugiere que el examen por Electromiografía revela elevada sensibilidad ante cuadros de dificultad diagnóstica por serología.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 - Triana J; Ortiz F. Miastenia gravis, de la clínica a la fibra única. Universidad Nacional de Colombia. <http://www.medicina.unal.edu.co/Departamentos/Rehabilitacion/doc/miastenia%20Gravis%20Tri.pdf>
- 2 - Hifas da Terra S.L. Miastenia gravis. <http://www.imispain.com/blog/wp-content/uploads/2011/03/pdf.Miastenia-gravis.pdf>
- 3 - Benatar M. A systematic review of diagnostic studies in myasthenia gravis. Neuromuscul Disord. 2006. 16(7): 459-67
- 4 - Kumar P. Electrodiagnostic testing in myasthenia gravis. Muscle Nerve. 1990. 13(5): 461-2.
- 5 - Navarro Reynoso F; Pérez Romo A; Green L; Páramo Arroyo R; Cicero Sabido R. Resultados de la timectomía máxima en miastenia gravis. Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. 2006. 19(4).